

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1940-1941 — N° 42

Travail de la Clinique Ophtalmologique du Professeur BONNET

LE PHÉNOMÈNE CYCLIQUE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Mai 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles-Pierre BARUT

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 5 Avril 1910, à CHAMBERY (Savoie)



LYON

BOSC, Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1941

LE PHÉNOMÈNE CYCLIQUE
DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1940-1941 — N° 42

Travail de la Clinique Ophtalmologique du Professeur BONNET

LE PHÉNOMÈNE CYCLIQUE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Mai 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Charles-Pierre BARUT

Ancien Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 5 Avril 1910, à CHAMBERY (Savoie)



LYON

BOSC Frères M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1941

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ, PIC, CONDAMIN, PAVIOT,
NICOLAS. VILLARD, NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET
BERARD, COURMONT, GUIART, PIERY

PROFESSEURS

Cliniques médicales.....	MM. FROMENT.
Cliniques chirurgicales.....	SAVY.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	PATEL.
Clinique ophtalmologique	LERICHE (en mission)
Clinique dermatologique et syphilligraphique.....	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	BONNET.
Clinique médicale infantile	FAVRE.
Clinique gynécologique	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND.
Clinique urologique	COTTE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	REBATTU.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	CIBERT.
Clinique des maladies infectieuses.....	TAVERNIER
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	X..
Chimie biologique et médicale.....	J. CHALIER
Chimie organique et Toxicologie.....	PONTHUS.
Matière médicale et Botanique.....	FLORENCE.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	MANCEAU.
Histologie	X..
Physiologie	LATARJET.
Pathologie interne.....	POLICARD.
Pathologie générale et thérapeutique.....	HERMANN.
Anatomie pathologique.....	CORDIER.
Chirurgie opératoire.....	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....	J.-F. MARTIN.
Médecine légale.....	SANTY.
Hygiène	ARLOING (F.).
Pharmacie et Pharmacologie.....	MAZEL.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....	ROCHAIX.
	LEULIER
	X..

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	MM. THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie.....	NOEL.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAUULT	CLAVEL	FROMENT (R.).
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAT	MARTIN (P.-E.).
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. BONNET, *Président* ; MARTIN J.-F., *Assesseur*.
DECHAUME et FROMENT.



La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MA FEMME ET A MON FILS

A LA MEMOIRE DE MES PARENTS

A MES FRERES ET A MES SŒURS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE

LE PROFESSEUR PAUL BONNET

Professeur de Clinique Ophtalmologique

Depuis trois ans nous avons le très grand honneur d'être compté parmi ses élèves.

Nous avons rencontré dans son service l'accueil le plus bienveillant en même temps que l'exemple de la plus haute activité scientifique.

Notre dette de reconnaissance n'est pas de celle qu'on peut acquitter par des mots. Nous l'assurons de notre dévouement.

AU DOCTEUR LOUIS PAUFIQUE
Ancien Chef de Clinique Ophtalmologique

Il fut toujours pour nous un ami
et un Maître plein d'indulgence. Ses
conseils éclairés nous seront tou-
jours précieux. Nous lui devons
beaucoup, qu'il en soit ici remercié.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

LE PHÉNOMÈNE CYCLIQUE DU MOTEUR OCULAIRE COMMUN

En 1901, Axenfeld et Schürenberg publièrent l'observation d'une bien curieuse manifestation qui parut sous le nom de « Affection congénitale cyclique du moteur oculaire commun — spasme unilatéral de l'accommodation ». C'est la première fois que ce phénomène est présenté comme une entité clinique.

Il nous paraît utile de rapporter cette « observation princeps ». Cette description en effet rend compte de la majeure partie des manifestations qui constituent ce syndrome. C'est d'elle que s'inspirent les publications qui l'ont suivie et c'est sous le nom de ces auteurs qu'est actuellement connue cette affection.

Maladie cyclique congénitale du moteur oculaire commun. Spasme unilatéral de l'accommodation

On constate chez de très rares sujets — fait unique et du plus haut intérêt dans le domaine des troubles des muscles oculo-moteurs — l'apparition, même dans le cas de paralysie complète du muscle, de contractures régulières, tétaniques, se répétant à intervalles plus ou moins longs et affectant surtout le releveur de la paupière, le sphincter de l'iris et l'accommodation. Nous avons pu observer exactement ce phénomène tout à fait exceptionnel de tétanie rythmique ou périodique.

En voici l'observation :

N. N..., 6 ans 1/2. Fille de parents bien portants, née à terme sans incidents et par ailleurs parfaitement saine, développement intellectuel parfait, a présenté, depuis la naissance, cette particularité que l'œil gauche est complètement fermé, mais s'ouvre de temps en temps, tout à fait spontanément pendant quelques 10 secondes. L'ouverture a lieu plus ou moins souvent, toutes les minutes ou toutes les 3 minutes, quelquefois plus souvent. Les mouvements alternent pendant des jours ou pendant des heures, mais de telle façon qu'il s'installe pendant un temps plus ou moins long un certain rythme. Lorsque l'enfant est fatiguée, le mouvement est plus rare, mais il ne s'arrête jamais. La mère affirme que ce n'est qu'au cours d'une maladie fébrile que le mouvement cessa tout à fait pendant quelques jours. La nuit même, lorsque l'enfant a été couchée et qu'elle s'est même endormie dans le plus profond sommeil les contractions se font toutes les 2 à 5 minutes. De telle sorte que, malgré une ptose ordinairement complète, la mère a été plusieurs fois obligée de fermer l'œil de l'enfant endormie. Ces derniers jours nous eûmes enfin l'occasion d'observer l'enfant pendant la nuit. Nous en parlerons dans un petit additif et nous signalerons seulement qu'il nous a été possible pendant la phase paralytique de provoquer les contractions par réflexe en soulevant la paupière, donc en éclairant l'œil.

L'observation directe de l'enfant permet de faire les constatations suivantes :

L'enfant est généralement bien portante, bien proportionnée et son développement intellectuel est bon. Système nerveux sans particularité. Depuis quelque temps, otite moyenne à gauche.

(Docteur MUCK) : A l'ophtalmoscope rien d'anormal des deux côtés. Bonne vision et champ visuel libre. A droite les muscles de l'œil sont absolument normaux. A gauche on constate d'ordinaire une paralysie totale du moteur

oculaire commun dans toutes ses ramifications : ptose flasque et lisse, immobilité absolue du bulbe à l'exception de l'abduction. Il ne fut pas possible de déterminer, avec certitude, si le pathétique était libre : la pupille est large, fixe, paralysie complète de l'accommodation. Le moindre soulèvement de la paupière supérieure ne peut être effectué volontairement. Parfois, au début de la contraction, on observe un léger mouvement fugace du muscle frontal gauche et à la commissure des lèvres. Mais c'est là un mouvement très inconstant et peut-être n'est-il que volontaire.

De temps en temps, certains jours, toutes les une à trois minutes, d'autres jours moins souvent, mais toujours à des intervalles qui, pour un même jour, varient à peine, la paupière supérieure commence à se lever de façon spasmodique ; pendant une dernière et plus rapide contraction elle se soulève ad maxima ; la peau se rétracte profondément de façon connue, l'ouverture palpébrale est libre et aussi largement ouverte que du côté droit. On n'observe pas de béance particulière. En même temps que s'effectue ce soulèvement, la pupille commence à se resserrer ; lorsque la paupière supérieure est ouverte complètement, la pupille est fortement contractée en myosis, plus étroite que la pupille droite et ne réagissant pas à la lumière. Lorsque l'œil est dans cet état on peut observer à la skiascopie que l'état de réfraction emmétrope préexistant s'est transformé en myopie d'au moins 6 dioptries. Une mensuration exacte ne peut être faite chez cette enfant, la contraction étant de trop courte durée. Il semble bien qu'au moment de l'ouverture complète le spasme de l'accommodation ait atteint son point culminant. Un mouvement correspondant ne peut être observé dans le domaine des autres muscles oculo-moteurs (externes), mais la divergence constatée avait diminué ; pourtant nous n'avons jamais vu l'œil se mouvoir en dedans au delà de la ligne médiane. Vers le haut et vers le bas,

rien n'est changé. Si, au cours de la contraction, on faisait regarder l'enfant dans ces directions, l'œil restait immobile, de même si on faisait regarder du côté interne. Pendant que l'œil sain regardait vers le bas, la paupière restait contractée pendant toute la durée du spasme.

La fermeture volontaire de la paupière est possible même au cours de la contraction, de même l'abduction.

Cet état durait de 5 à 15 secondes, puis la paupière supérieure retombait par saccades pour revenir, au bout de quelques secondes, à une ptose flasque. La pupille s'élargissait, l'accommodation ne se faisait plus, mais le retour à une mydriase maxima se faisait ordinairement plus lentement et n'atteignait son point culminant que quelques secondes, parfois 1/2 minute après la ptose. Certains jours, pendant l'intervalle entre les contractions, une résolution maxima ne pouvait avoir lieu, bien que la mydriase soit très prononcée. Dans ce cas, la ptose elle-même n'était pas alors complète et de petites secousses s'esquissaient de temps en temps. Mais, en général, c'était là l'exception, le plus souvent la contracture était suivie de résolution complète.

Sous l'action de l'atropine, la pupille s'élargit davantage et reste plus dilatée, l'accommodation est continuellement en résolution, alors que l'ésérine provoque un myosis et une accommodation continue. Mais, au cours de la contraction des muscles externes, myosis et accommodation augmentent encore. La cocaïne dilate encore davantage la pupille paralysée, mais ne peut empêcher la contraction du sphincter, elle ne fait que l'affaiblir un peu.

L'enfant est maintenant, depuis un an et demi, en observation sans que le moindre changement se soit produit.

Axenfeld et Schürenberg rapprochent de leur travail trois observations antérieures. Deux étaient publiées par Rampoldi en 1884 et 1886, une autre par Fuchs en 1893. Ils identifient ces cas rapportés auparavant comme comparable au leur.

Après eux d'autres observations sont publiées analogues dans leur ensemble. Mais ces auteurs semblent ne pas avoir connaissance du travail d'Axenfeld et Schürenberg. Aussi ces relations paraissent-elles sous des titres très divers et ce n'est que plus tard que l'on put les rapprocher les unes des autres. C'est ainsi que, entre autres, Aurand et Breuil publièrent une « *Contribution à l'étude de l'hippus pathologique* » en 1906, Fromaget « *De l'Athétose pupillaire ou hippus* » en 1906, Levinsohn « *Paralysie congénitale presque totale du moteur oculaire commun avec saccades spastiques de la pupille* », en 1907, Hesse « *Sur la contraction de la pupille dans la vision rapprochée* » en 1913.

Pourtant déjà d'autres auteurs tiennent compte dans leur publication du tableau clinique décrit par Axenfeld et Schürenberg. C'est ainsi qu'en 1903 Bielschowsky apportait une observation de paralysie du Moteur Oculaire Commun avec phénomènes cycliques. En 1913 Salus publiait une « *Paralysie du moteur oculaire commun avec innervation cyclique anormale de la musculature intrinsèque* ». Il donne d'ailleurs une nouvelle observation en 1923.

En 1914, Von Hippel publie un cas personnel et, à cette occasion, apporte une revue générale, résumant les notions acquises à ce jour sur « *La maladie con-*

génitale cyclique de l'oculo-moteur avec crampes unilatérales de l'accommodation (Axenfeld et Schürenberg). Il compare les différentes descriptions cliniques et cherche à établir les signes communs à toutes les observations. Il reconnaît d'ailleurs qu'un certain nombre de manifestations n'ont été recherchées qu'après la publication d'Axenfeld, il conclut par un essai pathogénique dont il remarque toute la difficulté et dont les conclusions ne sont pas satisfaisantes comme nous le verrons plus tard.

Le véritable travail fondamental sur cette question est dû à Bielchowsky à l'occasion du quatrième cas qu'il lui est permis d'observer personnellement, il discute en 1929, la pathogénie du phénomène, dans un article intitulé « *Des paralysies de l'oculo-moteur avec alternatives cycliques d'états de crampes et de relâchements sur l'œil paralysé* ». Il met également en valeur l'importance de cette étude pour la confrontation de notions physiologiques en discussion. « Pour le seul enrichissement de la statistique, écrit-il, un cadre très simple serait suffisant si ce tableau ne devait correspondre qu'à une pure fantaisie de la nature. Mais le nombre des cas en question est si petit, en proportion des milliers de paralysies oculaires congénitales et acquises aux différents âges de la vie, dont les symptômes cliniques sont parfaitement expliqués par les constatations anatomiques que ce petit groupe de paralysies de l'oculo-moteur se trouve bien caractérisé par « une identité si conforme aux lois de leurs symptômes inaccoutumés ». L'explication de leur genèse et de leur substratum

anatomique promet une valeur aussi grande du point de vue théorique que du point de vue pratique.

« La constatation anatomique d'un cas de cette sorte, même si l'occasion nous en était donnée quelque jour, n'apporterait vraisemblablement pas non plus une solution de tous les problèmes qui sont contenus dans ce tableau pathologique. L'enregistrement soigneux de tous les symptômes établis par l'observation clinique dans les cas particuliers est d'autant plus importante. On trouve presque régulièrement, à côté de phénomènes principaux répétés dans tous les cas, des particularités individuelles d'autant plus fréquentes qu'on les examine plus exactement. Ils ne sont dans certains cas qu'indiqués, mais ils sont cependant importants parce qu'ils laissent reconnaître des relations avec d'autres manifestations plus fréquentes, attendant encore leur explication, dans le territoire des troubles de la motilité de l'organe visuel. L'analyse critique des phénomènes dont il s'agit conduit en fin de compte aux problèmes physiologiques fondamentaux qui n'ont été jusqu'ici qu'approchés de manière très limitée par les recherches expérimentales et anatomiques. » Il conclut d'ailleurs ainsi : « Je sais bien que l'explication cherchée ici des phénomènes cycliques dans la paralysie de l'oculo-moteur est grevée d'un caractère fort hypothétique. Mais, si nous voulons comprendre un tableau pathologique dont les traits les plus essentiels montrent une conformité aux lois si étendue, il faut bien admettre qu'il doit être lié à un mécanisme anatomo-physiologique identique. Dans tous les cas,

nous ne pouvons, aussi longtemps que les bases anatomiques sont encore inconnues, nous passer d'hypothèses. »

Depuis cette étude capitale de Bielchowsky, plusieurs autres observations ont été rapportées sans que l'on ait pu parvenir à des conclusions formelles sur la pathogénie de cette singulière affection.

Le Professeur Bonnet a rapporté en 1938 l'observation d'un cas de Phénomènes cycliques du moteur oculaire commun.

Nous nous proposons de rapporter cette observation qui offre un aspect en quelque sorte schématique de ce Phénomène cyclique du moteur oculaire commun. Puis, après une brève étude étiologique, nous brosserons un tableau analytique des manifestations cliniques de cette affection. Nous envisagerons enfin les différentes hypothèses pathogéniques successivement suivies par les auteurs qui ont eu l'occasion d'observer ce phénomène.

OBSERVATION

(Présentée, accompagnée d'un film en couleurs, au Groupement Ophtalmologique du Léman à Genève, le 6 février 1938, par MM. P. BONNET et Ch. FREIDEL).

Ch. Auguste, 44 ans, se présente à la consultation, envoyé par le Pr. Favre. Il présente les signes d'une *paralysie totale et complète du Moteur Oculaire Commun du côté droit* : la paupière supérieure est tombante, en ptosis; l'œil est en strabisme divergent. Lorsqu'on relève la paupière, la pupille apparaît dilatée et immobile; les mouvements actifs d'élévation ou d'abaissement du globe sont pour ainsi dire nuls. Si on sollicite la convergence, elle ne se fait pas.

Après quelques instants d'observation, on s'aperçoit que la paralysie n'apparaît pas aussi totale que l'on avait cru tout d'abord : de temps en temps, on voit la paupière, du côté paralysé, se relever par petites saccades et même s'ouvrir complètement; en même temps l'œil abandonne sa position en strabisme divergent pour se porter en adduction légère; la pupille, que l'on croyait paralysée, se contracte. On s'étonne de voir apparaître des contractions aussi nettes, alors que l'on avait observé tout d'abord les signes d'une paralysie totale.

L'étonnement est à son comble lorsque nous contrôlons, par l'examen à la lampe à fente, l'état de la pupille. Elle paraît complètement indifférente au faisceau lumineux que l'on projette sur elle; et cependant elle se contracte parfaitement bien. Elle passe de la dilatation à la contraction serrée, lentement, rythmiquement, comme par une sorte d'automatisme.

Nous reprenons alors complètement l'examen, pour mieux observer cette curieuse paralysie.

C'est alors que le malade nous apprend qu'il connaît bien son affection. Sa mère, morte récemment, présentait, dit-il, la même affection que lui; elle était considérée comme une curiosité. Il a conservé les photographies de sa mère qu'il doit nous montrer. Lui-même sait, parce que ses parents le lui ont dit, qu'il manifestait, dès la plus tendre enfance, les signes de cette anomalie « la même que sa mère » à l'œil droit.

Reprenons l'examen *au moment où la paupière est tombante : il semble bien s'agir d'une paralysie totale :*

— Le ptosis n'est cependant pas absolu, il n'empêche pas de voir la partie inférieure de la cornée; cela tient à ce qu'il est compensé par une contraction du muscle frontal : celui-ci se contracte presque constamment du côté droit, un peu aussi du côté gauche; le malade, de ce fait, a un air soucieux; il sait d'ailleurs bien lui-même qu'il a des plis au front.

— L'œil droit est en strabisme divergent.

— La pupille est dilatée et immobile.

— Si l'on commande le regard en haut, l'œil ne bouge pas.

— Si l'on commande le regard en bas, un très léger mouvement s'ébauche, accompagné d'une légère rotation du globe sur son axe antéro-postérieur, le méridien vertical s'inclinant en dedans, du côté nasal comme *sous l'action du muscle grand oblique* (le nerf pathétique paraît donc intact).

— Si l'on commande le regard en dehors, le mouvement se fait, accompagné d'un nystagmus très net. Il en est d'ailleurs de même pour l'œil gauche (côté sain) : le regard en dehors s'accompagne de nystagmus.

— Si l'on commande le mouvement d'adduction l'œil n'obéit pas au commandement, et cependant, l'œil ne va pas tarder à abandonner la position divergente, pour se porter sur la ligne médiane et même en adduction légère.

Au bout de quelques secondes, en effet, ce tableau change : *à la phase de paralysie se substitue la phase de contraction.*

La paupière commence à se soulever par de légers mouvements rythmiques, d'abord lents, puis elle s'ouvre franchement.

L'œil est alors revenu, progressivement, en position médiane, en adduction même.

On voit la pupille se contracter franchement. A l'examen en chambre noire, la contraction de la pupille qui se produit à ce moment, dépasse largement la contraction que l'on obtient du côté gauche, en l'éclairant brusquement et vivement.

L'œil reste ainsi ouvert, en adduction légère, la pupille contractée, en une sorte d'état de crampe, pendant quelques secondes. Comme s'il en avait assez de cet effort, il se remet alors en abduction, la pupille se dilate, la paupière retombe, le stade paralytique est à nouveau réalisé.

Régulièrement, rythmiquement, toutes les 20 ou 30 secondes environ, l'œil droit passe ainsi d'un état de paralysie où se traduit l'impotence absolue du moteur oculaire commun, à un état de crampe, où se manifeste l'activité du moteur oculaire commun.

Si nous examinons mieux ce qui se passe, à la faveur d'une observation patiente et répétée, nous parvenons à une analyse plus précise du phénomène (il faut, en effet, une observation patiente, seul à seul avec le malade, pour affirmer la réalité de chaque signe, car celui-ci, contrôlé comme vrai à un moment donné, se trouve faux quelques secondes plus tard. L'acuité visuelle elle-même se modifie à chaque instant, c'est pourquoi les feuilles d'observation de ce malade fourmillent de ratures. La connaissance que nous avons de cette maladie est entachée d'erreurs; elles proviennent d'examens insuffisants où l'on ne s'est pas attaché suffisamment à l'objectivité des signes).

a) *Il y a des variations dans l'intensité des phénomènes.*

A certains moments, le ptosis est plus accentué, l'abduction marquée, la mydriase accusée. Lorsque survient la phase de contraction, la paupière s'ouvre

largement, l'œil dépasse la ligne médiane, en adduction légère, la pupille se contracte fortement par à-coups.

A d'autres moments, sans que la position de la tête ait changé, sans raison apparente, le ptosis est moins accusé, l'abduction moins marquée, la dilatation pupillaire moindre. De même, à la phase de contraction qui suit, la paupière s'ouvre moins largement l'œil ne dépasse pas la ligne médiane, la contraction de la pupille n'atteint pas un myosis aussi serré.

On dirait ainsi qu'il y a un rythme dans l'intensité même du phénomène. En tout cas, il y a parallélisme entre les mouvements : plus la paupière se relève, plus l'œil se met en adduction, plus le resserrement de la pupille est intense et plus le rythme est accéléré.

b) Il y a des variations dans la rapidité du rythme.

Nous basant sur l'état de la pupille, symptôme le mieux observable, nous avons noté, dans le passage de la dilatation maxima à la contraction minima, les chiffres extrêmes de 10 à 25 secondes.

c) La sollicitation au mouvement d'adduction exerce peut-être une influence sur l'intensité du phénomène et sur la durée de la phase de contraction.

Les deux yeux étant découverts, la sollicitation à la convergence, provoquée en commandant le regard vers un objet placé à 10 cm. devant les yeux, sur la ligne médiane, ne modifie pas le rythme, la pupille ne se contracte pas.

Si on obture l'œil gauche, commandant le regard vers l'objet, on a l'impression que l'adduction de l'œil droit s'amorce plus vite et, en même temps, la contraction de la pupille paraît se faire plus intense et plus soutenue.

Cependant, à certains moments, on a beau commander le regard vers l'objet rapproché, l'adduction ne se fait pas et la pupille reste en mydriase; on peut donc se demander si l'on ne tombe pas alors précisément sur la phase de la paralysie. Tout ce que l'on peut dire, c'est que la sollicitation vers l'adduction, lorsqu'elle est faite au moment où s'achève la phase de paralysie, paraît activer l'apparition de la phase de contraction : l'adduction est alors plus marquée, le resserrement de la pupille plus intense, le relèvement de la paupière plus élevé; de même que la phase de contraction apparaît plus soutenue. Il arrive cependant que l'on n'empêche pas le mouvement d'abduction de se faire, ni la mydriase de s'installer, dans le temps même où l'on sollicite l'adduction. D'ailleurs, nous venons de dire qu'il y a des variations spontanées dans l'intensité et la rapidité du rythme.

Nous n'attachons donc pas d'importance particulière à l'apparence de provocations par sollicitation à l'adduction, de contractions plus intenses, plus hâtives et plus soutenues. Ce phénomène, nous le verrons, a été invoqué par quelques auteurs en faveur de la théorie pathogénique qu'ils envisageaient.

Un examen attentif est également nécessaire pour préciser le comportement de la musculature interne : sphincter pupillaire et muscle ciliaire.

1° LA PUPILLE.

La pupille du côté gauche (côté sain) examinée à la lampe à fente, est normale, un peu ovalaire, cependant animée d'un hippus physiologique normal. Elle se contracte parfaitement à la lumière; la contraction à la convergence est un peu faible et mal soutenue (myopie de trois dioptries). L'éclairement de l'œil droit provoque une contraction modérée de la pupille gauche (réflexe consensuel).

La pupille du côté droit (côté paralysé) est de forme régulière, l'iris est anatomiquement sain, non atrophique.

Le réflexe à la lumière manque de façon absolue.

Le réflexe à la convergence manque également. Nous avons signalé les modifications apportées à la pupille par la sollicitation à l'adduction du globe.

Le réflexe consensuel, par éclairement de l'œil gauche manque de façon absolue.

Observé à la lampe à fente, le cycle des contractions de la pupille donne l'impression d'une sorte d'automatisme, absolument indifférent à toute excitation lumineuse. On voit la pupille, en un rythme lent, dont on peut apprécier le mouvement saccadé à la reptation du bord pupillaire, passer de la contraction vive à la mydriase large et, arrivée au stade de dilatation maxima, résister apparemment à de petits mouvements rythmiques de contraction avant de céder.

Il y a indépendance absolue entre la pupille droite et la pupille gauche.

2° LE SPASME DE L'ACCOMMODATION.

C'est là peut-être le symptôme le plus intéressant du phénomène et celui sur lequel Axenfeld insistait comme étant le plus caractéristique.

Il peut être mis en évidence par l'étude des modifications cycliques de la *réfraction* et de l'*acuité visuelle*.

Il est malheureusement très difficile de mettre en évidence le spasme de l'accommodation chez ce malade, d'abord en raison de son âge (il a 44 ans), mais surtout en raison de la mauvaise acuité visuelle due à l'astigmatisme. Il nous a fallu une observation très prolongée et très appliquée avant de pouvoir affirmer les signes si particuliers qui témoignent du spasme de l'accommodation. Signalons tout de suite que le fond d'œil est normal ; la papille présente une excavation physiologique ; le champ de la rétine est normal, les vaisseaux sont normaux.

a) *Réfraction* :

Œil gauche (œil sain) = myope de 3 dioptries. L'acuité visuelle de cet œil = $1/10^e$ sans correction, elle passe à $2/3$ avec un sphérique de — 2,5 dioptries.

Œil droit (œil paralysé) : 1° Examiné à la phase de dilatation pupillaire (phase paralytique), l'œil est emmétrope suivant l'axe horizontal, myope de 2 dioptries suivant l'axe vertical. L'astigmatisme est corrigé par un verre cylindrique de — 2 dioptries à axe horizontal ; 2° Examiné à la phase de contraction de la pupille (phase de crampe), la skiascopie décèle une myopie surajoutée de 1 dioptrie.

b) *Acuité visuelle :*

Elle offre, à droite, des variations cycliques extrêmement intéressantes à étudier.

Le malade est placé en chambre noire, à 5 mètres de l'échelle d'acuité et l'on observe la pupille tandis que le malade énonce ce qu'il voit. A la phase de dilatation maxima de la pupille, le malade ne voit, à 5 mètres, aucun caractère de l'échelle ; l'acuité est de $1/40$ environ.

A la phase de contraction maxima, l'acuité passe à $1/8$, le malade lit les deux premières lignes de l'échelle.

Peu à peu, le mode des variations cycliques se précise : la vision commence à se troubler *brusquement*, aussitôt que la dilatation maxima a été atteinte, avant même que le début de la contraction soit appréciable. C'est la phase qui correspond à ce que nous avons observé à la lampe à fente : la dilatation étant maxima, s'installent de petites contractions du sphincter, saccadées qui ne modifient pas encore le diamètre de la pupille. Puis la vision se trouble de plus en plus, à mesure que la contraction de la pupille augmente.

La vision se rétablit moins brusquement ; elle s'améliore progressivement à partir du moment où l'on peut observer le début de la dilatation.

Après une période d'observation d'une demi-heure en chambre noire, seul à seul avec le malade, le phénomène devient tellement net qu'il est possible à l'observateur, qui examine attentivement la pupille,

de dire exactement à quel moment précis la vision se trouble, à quel moment elle s'améliore.

Il apparaît évident qu'un spasme de l'accommodation entre en jeu ; il s'installe dès que la dilatation maxima de la pupille est atteinte.

L'observation pour la vision de près est infiniment plus difficile, en raison de la mauvaise acuité. Il semble toutefois certain que la vision s'améliore à la phase où la pupille est contractée.

Le malade a été observé pendant son sommeil par mon Interne, M. Cros. Il a pu constater la persistance des mouvements cycliques de la paupière supérieure.

Si caractéristique qu'elle soit, en elle-même, du tableau pathologique de l'affection, en ce qu'elle apporte une étude analytique des symptômes essentiels, cette observation ne saurait donner cependant une représentation exacte de ce qui se passe en présence de celui qui l'observe. Le film en couleurs, que nous devons à l'obligeance du Docteur Ch. Freidel et que nous avons présenté avec lui en 1938 au Groupement ophtalmologique du Léman, peut seul donner, à qui ne l'a jamais observé, une idée du jeu régulièrement alternant, passant de l'état paralytique à l'état de contraction musculaire avec une apparence d'automatisme.

Ce tableau clinique peut du moins servir d'introduction à l'exposé de nos connaissances sur cette affection si curieuse.

ETIOLOGIE

Les observations d'un tel tableau clinique, sans être exceptionnelle, restent rares. Von Hippel, dans sa revue générale faisait état de 18 cas, depuis la première observation de Rampoldi en 1884. En 1903, Bielchowsky, sur les 700 paralysies oculaires qu'il avait observées personnellement à la Clinique Ophthalmologique de Leipzig n'avait trouvé qu'un cas de ce genre. Il en observa un deuxième à Marbourg parmi 250 paralysies, à Breslau il en découvre 3 nouveaux parmi 750 malades atteints de paralysies oculaires. Son étude en 1929 porte au total sur 28 cas recueillis dans la littérature.

Les femmes semblent plus souvent atteintes que les hommes. Sur 26 malades dont le sexe est donné, il trouve 18 femmes donc plus de 60 %.

S'agit-il d'une *affection congénitale* ? comme le pensait Axenfeld, La paralysie de l'oculo-moteur paraît avoir été congénitale pour Bielchowsky dans 14 cas. Dans 8 cas, elle apparut au cours de la première année, dans 6 cas, au contraire ; elle parut s'installer plus tard ; deux fois au cours de la cinquième année, une fois (cas de Greeves) seulement dans la dix-septième année après la rougeole. Nous verrons plus tard l'opinion de Bielchowsky et celle

du Professeur Bonnet qui inclinent à penser que cette affection doit être congénitale.

L'observation de notre Maître présente une notation d'un intérêt exceptionnel. En effet, les parents du malade remarquèrent dès la naissance les signes de l'affection. Ils en furent d'autant moins surpris que la mère, elle-même, présentait les mêmes manifestations. Cette observation soulève ainsi le problème du caractère *héréditaire et familial* de cette affection, dont aucune observation publiée ne fait mention.

Une notion apparaît très importante : *les phénomènes cycliques de contraction semblent bien être contemporains de la paralysie*. Dans la plupart des cas, les parents affirment que les phénomènes cycliques ont été observés au moment où, pour la première fois, la paralysie fut constatée. Bielchowsky pense que les phénomènes cycliques peuvent s'installer plus tardivement, longtemps après que se soient manifestés les signes de la paralysie, ainsi qu'il ressort de quelques observations. Nous pensons pouvoir émettre un doute sur la valeur de cette affirmation. C'est ainsi que, dans l'observation de Kubik à laquelle Bielchowsky fait certainement allusion on admet que le phénomène cyclique n'est apparu que vers l'âge de 20 ans alors que la paralysie était congénitale. Kubik en donne comme preuve le fait que la fillette avait fait un premier séjour à la Clinique d'une durée de 5 mois à l'âge de 12 ans. Elle avait été opérée de strabisme paralytique sans que l'on ait constaté l'existence du phénomène cyclique. Or, Biel-

chowsky n'affirme-t-il pas lui-même que l'affection peut passer inaperçue à un examen superficiel ?

De même l'observation publiée par Bielchowsky en 1928, où il s'agissait d'un garçon de 13 ans chez lequel une paralysie du moteur oculaire commun avait été constatée au cours de la première année. A l'âge de 6 ans, l'enfant fut opéré de ptosis paralytique à la Clinique d'Uthoff. A cette époque, l'existence du phénomène cyclique n'avait pas été constatée. Ces deux observations montrent à quel point l'existence du Phénomène cyclique peut passer inaperçu à un examen superficiel.

Notre Maître a relu lui-même, dans le texte, la plupart des observations publiées. Il y a trouvé au passage des notions auxquelles il semble que l'on n'ait pas porté attention suffisante. Elles peuvent être interprétées en faveur du caractère congénital de l'affection. Dans le cas de Kubik, dans celui de Salus, il existait une asymétrie faciale nette aux dépens du côté où siégeait la paralysie. Dans une observation de Bielchowsky, il semble qu'il y ait en même temps un torticollis congénital. La malade tient la tête curieusement penchée vers l'épaule droite, mais sans que les mouvements soient gênés vers aucune direction. Dans l'observation de Fuchs, la mère de la fillette était épileptique.

La notion de l'apparition simultanée et congénitale des phénomènes cycliques et de la paralysie présente un très grand intérêt pour la discussion des théories pathogéniques. Il ne faut pas que la solution de ce problème soit faussée à l'origine par des er-

reurs sur la date d'apparition et la simultanéité ou la succession des différentes manifestations.

Il ne semble pas que le caractère congénital, nettement affirmé dans la plupart des observations, puisse être infirmé par les notions imprécises puisées dans quelques observations dont la valeur nous échappe. La question peut être laissée en suspens jusqu'à plus ample informé, mais jusqu'à présent aucune observation ne permet de nier formellement le caractère congénital de l'affection.

Il nous faut également souligner une notion sur laquelle Bielchowsky a insisté. L'œil atteint présente une *diminution de la fonction visuelle*. « Il faut remarquer le pourcentage élevé de l'amblyopie. Parmi 17 cas, dans lesquels est donné l'examen de l'acuité, il y en a 13 dans lesquels l'œil paralysé présente une valeur fonctionnelle plus faible. Comme cause de la mauvaise acuité, on trouve dans presque la moitié des cas un astigmatisme unilatéral élevé. Dans le reste des cas la réfraction des deux côtés est apparemment égale et on ne décèle pas de fondement objectif de cette faiblesse visuelle ».

Dans ces cas, on est autorisé à penser à une amblyopie par défaut d'usage par suite de la déficience de l'œil paralysé depuis la naissance ou la plus tendre enfance. De fait, la baisse de l'acuité dans un cas de Bielchowsky a passé de 0,5 en 1920 à 0,1 en 1928. Fromaget dans son observation tient l'amblyopie unilatérale de l'œil lésé pour une amblyopie ex-anopsia.

Mais dans d'autres cas, nous devons noter que, malgré la non-participation de l'œil atteint à la fonction

visuelle, malgré l'absence de diplopie, la vision de l'œil paralysé est restée relativement ou tout à fait normale.

Pour terminer, nous devons noter que la paralysie de l'oculo-moteur a été rencontrée à peu près aussi souvent du côté droit que du côté gauche.

Parfois aussi le pathétique paraît avoir été intéressé par le processus du même côté que la III^e paire.

LE TABLEAU CLINIQUE

L'observation que nous avons rapportée offre un tableau presque schématique des manifestations cycliques de la paralysie du moteur oculaire commun et peut servir d'introduction à l'étude pathogénique de cette affection. Il nous paraît pourtant utile de faire un résumé analytique de ces symptômes, tels qu'ils apparaissent dans les descriptions des différentes observations publiées.

De l'ensemble de ces faits, on peut considérer que le point essentiel, et qui confère à cette maladie son caractère d' « entité clinique » est le suivant : « *Des états de crampes et de relâchement se manifestent rythmiquement et automatiquement sur la musculature d'un œil qui apparaît paralysé, qui ne répond pas ou pratiquement pas à un influx physiologique normal.*

Ce phénomène peut se reproduire *pendant des années* et même des dizaines d'années.

Il *persiste pendant le sommeil*, quoique à un degré plus atténué. »

On peut distinguer les symptômes en trois groupes de manifestations principales : les lésions de la musculature interne, les lésions de la musculature externe, les phénomènes cycliques.

a) *Les lésions de la musculature interne :*

La musculature intrinsèque est, dans tous les cas, paralysée ou au moins fortement parésiée. La recherche en est cependant rendue difficile du fait que les muscles sont exposés à l'influence permanente des excitations cycliques anormales. Cela vaut surtout pour le *sphincter de la pupille*, seul muscle dont la participation est signalée *sans exception* dans tous les cas publiés.

L'atteinte du *muscle ciliaire* a été mise en évidence dans 10 cas sur 15 examinés à ce sujet. Il faut remarquer que dans la plupart des cas le spasme du muscle ciliaire était formellement plus faible que la contraction simultanée des sphincters.

b) *Lésions des muscles externes :*

La participation de ces muscles soumis à la volonté paraît moins absolue. C'est le releveur de la paupière qui, le plus souvent (20 cas sur 28), prend part aux phénomènes cycliques. Les autres muscles n'y prennent part que beaucoup plus rarement et surtout en très petite étendue. Parmi ceux-ci c'est le droit interne dont la participation aux spasmes paraît la plus fréquente (12 cas).

Mais il semble, en outre, qu'il faille tenir compte de causes d'erreurs possibles : le ptosis peut être suppléé, comme dans notre cas, par la contracture du frontal. L'abaissement du globe peut être ébauché par la contraction du grand oblique innervé par le pathétique et s'accompagner d'un léger mouvement de rotation. Le mouvement volontaire d'adduction

peut être simulé par la mise en jeu de la contraction rythmée.

c) *Les phénomènes cycliques :*

Il s'agit d'une contraction « d'ensemble » d'un groupe de muscles paralysés. Tous n'y participent pas : les muscles droit supérieur et droit inférieur ne prennent pas part aux phénomènes spastiques. Le releveur de la paupière, le droit interne y participent seuls, le plus souvent, parmi les muscles de la musculature extrinsèque.

La musculature intrinsèque, le sphincter de la pupille tout au moins, présente absolument dans tous les cas les phénomènes de caractère cyclique.

Le spasme de l'accommodation, sur lequel Axenfeld a le premier attiré l'attention, est plus difficile à mettre en évidence. Il ne se trouve pas mentionné dans toutes les observations.

Parmi les *signes accessoires*, susceptibles de servir à l'interprétation des phénomènes, il nous faut mentionner plusieurs autres manifestations.

Dans l'observation du Professeur Bonnet, *le nystagmus* apparaissait, dans les mouvements d'abduction, aussi bien sur l'œil sain que sur l'œil paralysé. Dans deux des cas observés par Bielchowsky, il existait à l'œil non paralysé, d'autre part entièrement normal, un nystagmus rotatoire permanent. Celui-ci dans un cas est strictement unilatéral, l'œil fait des mouvements de rotation très prononcés, lents, ininterrompus. Dans le cas de 1903 (Clinique de Leipzig) le nystagmus était bilatéral, mais tout à fait irrégulier.

gulier et dissocié ; tandis que l'œil paralysé exécutait un très petit mouvement pendulaire horizontal, l'autre œil montrait un léger nystagmus rotatoire.

Certaines observations venues à notre connaissance, font mention de l'*abolition du réflexe consensuel*. Il est juste de remarquer que deux auteurs seulement ont mentionné sa recherche. Ce n'est que dans les observations de Hesse et du Professeur Bonnet que le réflexe consensuel, par excitation de l'œil paralysé, est noté comme aboli. Les autres publications ne relatent rien à ce sujet.

Un certain nombre d'auteurs (15 sur 20) ont recherché l'influence que les impulsions de mouvements volontaires laissent reconnaître sur le cours des phénomènes cycliques. C'est le plus souvent l'impulsion du regard vers l'*adduction* qui influe sur le phénomène. L'impulsion volontaire du *regard en bas* ou *en dedans et en bas*, d'autres fois, le mouvement d'*occlusion des paupières* accélèrent la phase de contraction. Dans certains cas, on n'assiste qu'à un accroissement de durée de ces phénomènes : ptosis et soulèvement de la paupière. Dans un petit nombre de cas, c'est l'impulsion vers l'*abduction* de l'œil paralysé qui favorise de façon analogue et aussi nettement la phase de relâchement.

La persistance des phénomènes cycliques dans le sommeil a été noté dans plusieurs observations. Nous avons vu avec Axenfeld que la nuit, quand l'enfant est au lit et profondément endormie, les crampes surviennent toutes les 2 ou 5 minutes.

Quant à nous, il nous a été possible de provoquer les contractions réflexes en soulevant la paupière.

Salus en 1912 écrit : « Dans le sommeil, l'observation est très difficile car le malade se réveille au moindre mouvement. Toutefois on peut établir avec certitude que le phénomène palpébral et pupillaire persiste. Les intervalles paraissent simplement être un peu plus longs ».

Dans toutes les publications, les phénomènes de paralysie cyclique sont *unilatéraux*. Une seule observation fait exception, la première de toutes, publiée en 1884 par Rampoldi. Cette observation mérite d'ailleurs d'être rapportée, non pas seulement par son intérêt de curiosité, mais parce qu'elle peut servir à la discussion du problème pathogénique.

OBSERVATION DE R. RAMPOLDI

Très singulier cas de déséquilibre moteur oculo-palpébral
(*Casuista clinica in ann.*, oct. 1884, t. XIII, p. 463)

Il s'agit d'un cas de « déséquilibre de l'innervation motrice oculo-palpébrale » ou de « spasmes toniques et cloniques oculo-palpébraux ».

Enfant de 4 ans 1/2. Aucun antécédent héréditaire ou personnel.

En faisant regarder l'enfant devant elle, nous voyons que le clignement des paupières n'est jamais simultané ; quand une paupière s'abaisse l'autre se relève et laisse l'œil découvert. Le mouvement des paupières alterne en sens contraire. Lorsqu'une paupière veut bouger, elle commence par être agitée par des secousses brèves et fréquentes ; puis elle s'abaisse, couvre l'œil, ou bien en s'éle-

vant elle le découvre, comme elle le ferait par spasme. Des oscillations cloniques apparaissent qui seront vaincues par une contraction spastique qui porte la paupière soit en bas, soit en haut. Tandis que les phénomènes se produisent d'un côté, la même chose se passe de l'autre, en sens inverse.

Du côté droit, le phénomène est plus vif qu'à gauche. Une fois que la paupière est fixée en haut ou en bas, la volonté ne peut plus la déplacer. Quand elle est baissée, les plis cutanés ont disparu et la paupière ressemble à une gouttière. Tout n'est pas là. Le globe droit apparaît d'une façon permanente tourné en dehors et n'a pas de mouvements en dedans. Ce mouvement de rotation interne est indépendant de la volonté et on ne le remarque que lorsque la paupière est baissée et commence à se rétracter vers le haut. C'est simultanément qu'apparaissent les secousses des paupières et une légère rotation du globe en dedans. Cette rotation n'arrive pas à ramener l'axe vertical de la cornée à sa position normale pour la vision de loin ; il en est ainsi même dans l'effort le plus énergique qui correspond à l'élévation la plus grande de cette même paupière. Cet axe est même éloigné de la position normale d'environ un mm. Tous les autres mouvements extrinsèques de l'œil droit sont abolis, sauf celui de l'abduction.

Il arrive donc à l'œil droit que, tandis que la paupière s'élève, le globe tourne légèrement du côté interne et quand elle s'abaisse, le globe regarde vers la droite.

Du côté gauche se produit le même phénomène avec la manifestation contraire. Mais, de ce côté, le phénomène est moins marqué. Ceci pourrait dépendre du fait que tous les mouvements du globe sont conservés mais à un degré limité.

Ce n'est pas tout, il existe aussi des mouvements alternés et contraires des pupilles. Elles sont en mydriase quand les paupières sont baissées, en myosis quand elles sont relevées. Mydriase et myosis, dans leurs premières

manifestations, montrent les oscillations que l'on observe au niveau des paupières et répondent la première, outre au mouvement d'abaissement de la paupière, au mouvement de rotation en dedans, la deuxième aux états opposés oculo-palpébraux. Quand les secousses palpébrales commencent, le globe se déplace de sa position primitive et la pupille aussi. Si jamais la paupière n'accomplissait pas son mouvement d'élévation ou d'abaissement, s'arrêtait à mi-course et revenait à sa position primitive, le globe et la pupille faisaient la même chose.

Les mouvements pupillaires aussi sont moins énergiques du côté gauche, dans la proportion de 1 à 2.

Il arrive donc que, tandis qu'à droite la paupière est fortement abaissée, l'œil est tourné en dehors et la pupille en mydriase ; pendant cet état on observe le contraire à gauche.

J'ai remarqué qu'entre les deux yeux, il y a une autre différence — le droit est plus saillant que le gauche. Je n'ai pu remarquer si cette exophtalmie montrait une différence pendant les mouvements de spasme et de relâchement.

Je n'ai pas mesuré les variations de l'accommodation. Il semble pourtant que lorsque la pupille se rétrécit, il y a un rapprochement du punctum proximum. L'enfant a tendance à fixer surtout avec l'œil droit et à rapprocher les objets quand la paupière supérieure se rétracte et que la pupille est en myosis.

Pour l'acuité visuelle, elle est approximativement normale. Rien au fond d'œil. J'ai recherché si, pendant la mydriase, en tenant la paupière soulevée, on pouvait remarquer des variations du calibre des artères : résultat négatif.

Aucun trouble de la sensibilité de la V^e paire. Pas de cicatrice.

Les conditions de déséquilibre ou de spasme cloniques et toniques pourraient être expliqués par une akinésie de

la III^e paire et d'une prépondérance du sympathique (ce qui, toutefois, n'explique pas encore l'état alternant des deux yeux). Cet état n'est pas influencé par la volonté, ni modifié par celle-ci, avec le même rythme ces phénomènes se produisent constamment. Même état dans la demi-obscurité. A la grande lumière les pupilles se resserrent.

Si les paupières supérieures sont vraiment fixées, relevées par les doigts, nous nous rendons compte que les paupières cherchent à s'abaisser, les pupilles continuant leurs oscillations, mais pas comme avant. Si un œil est couvert par la main qui le comprime, les mouvements de l'autre côté s'exécutent de la même façon.

En faisant fixer un objet, il semble que la mydriase diminue et que le myosis se prolonge un peu plus. Il faut dire que les réactions pupillaires sont différentes d'un œil à l'autre.

Pendant le sommeil, les paupières sont toutes deux baissées, mais la gauche l'est fortement, la droite est tendue et ne ferme pas complètement l'œil. Le globe droit paraît plus saillant. A des intervalles variant de 2 à 6 minutes, la paupière droite est prise d'un tremblement qui la porte en haut. Cela dure un instant, puis la paupière revient à l'état normal. Le globe qui était tourné vers l'extérieur se tourne légèrement en dedans et la pupille qui était en médiocre mydriase se met en myosis.

Pendant le sommeil, en levant doucement la paupière droite baissée, la pupille est en légère mydriase, mais l'équilibre n'est pas stable et il y a des mouvements continuels. On dirait que le globe est moins tourné vers l'extérieur que pendant la veille, avec de brèves oscillations.

Pendant le sommeil, la paupière gauche reste baissée et ne bouge pas. Si on découvre l'œil, celui-ci est en strabisme interne et en myosis.

Si l'enfant se réveille, la pupille droite se dilate ainsi que la gauche.

On a fait l'épreuve de la physiostigmine, de la pilocar-

pine, de l'atropine. Le premier alcaloïde donne une contraction permanente de la pupille droite, 20 à 30 minutes après l'installation, c'est-à-dire un temps double de la normale. La pupille est resserrée par l'ésérine. Si l'ésérine est instillée à droite, il semble que les autres manifestations palpébrales deviennent plus rares et moins énergiques. Si l'instillation est faite en même temps dans les deux yeux, le déséquilibre moteur ne change pas, la pupille gauche restant assez serrée.

L'atropine détermine les phénomènes contraires et dilate beaucoup la pupille, mais cette dilatation est de peu de durée et n'influe pas sur les mouvements palpébraux. A gauche, l'atropine a une action plus durable.

Les observations que nous avons rapportées donnent bien l'aspect de ces manifestations cycliques.

C'est en partant de publications analogues que plusieurs auteurs ont échaffaudé des conceptions pathogéniques diverses pour expliquer ce phénomène.

Nous nous proposons d'étudier ces différentes hypothèses et d'essayer de trouver un mécanisme satisfaisant pour cette affection.

PATHOGENIE

Lorsqu'on se trouve en présence d'un tableau clinique aussi singulier, la pathogénie du « Phénomène cyclique du moteur oculaire commun » se pose immédiatement. On conçoit bien qu'à un état aussi parfaitement bien défini doivent correspondre un substratum anatomique déterminé et des conditions physiologiques particulières. Il s'agit, en effet, de rendre compte à la fois de la paralysie du nerf et de la mise en jeu rythmique des contractions.

L'exposé des théories pathogéniques envisagées chaque fois qu'un cas nouveau était rapporté montre bien les difficultés que l'on éprouve pour concilier à la fois les signes objectifs du tableau clinique avec les connaissances qui nous semblent déjà acquises.

Dans les considérations qui suivent sa publication, Fuchs faisait déjà remarquer : « Dans l'adduction la paupière supérieure se relève ainsi qu'il advient au cours ou au décours des paralysies du nerf moteur oculaire commun. La paralysie de toutes les branches ferait penser à une paralysie périphérique ». Mais plus loin il ajoute : « J'incline à croire qu'il s'agit beaucoup plus vraisemblablement d'une lésion des

noyaux à cause de l'étroit rapport existant entre l'innervation du droit interne, du releveur et du sphincter irien. Une lésion périphérique laisserait ce rapport absolument inexpliqué ».

Axenfeld et Schürenberg envisageaient des lésions siégeant sur les nerfs périphériques : la paralysie complète de toutes les branches d'une part, le trouble unilatéral de l'accommodation d'autre part font penser à une lésion périphérique ».

Il est permis d'imaginer que quelque part le nerf subit une pression qui se relâche de temps en temps par suite d'une disposition particulière des vaisseaux. Ce phénomène permettrait non seulement l'innervation, mais donnerait lieu également à une excitation plus intense. Il est entendu que les fibres nerveuses du releveur et de la musculature intrinsèque de l'œil sont restées saines ou tout au moins capables de fonctionner alors que celles du droit interne sont moins saines. Sinon, il nous faudrait admettre que, le nerf étant conservé, le muscle lui-même est anormal. On ne peut déterminer l'état des droits supérieur et inférieur puisque leurs contractions s'annulent dans leurs effets tout au moins en hauteur.

Mais Axenfeld ne peut faire que des suppositions très vagues sur ces anomalies vasculaires. Pour lui on pourrait, par exemple, penser à une compression par stase ou à une formation angiomateuse érectile dans le domaine des noyaux ou à la base et qui produirait une pression. Lorsque la tension a atteint un certain degré dans le vaisseau, une soupape quelconque s'ouvre, par exemple une soupape anormale. La

pression cesse et fait place à une irrigation plus active en sang artériel, laquelle agit comme excitant intense. Ce jeu peut se répéter à l'infini et varier selon les fluctuations de la pression sanguine. « Nous sommes pourtant loin de donner pour sûre une explication semblable ou de nous faire une idée exacte des conditions vasculaires qui occasionneraient ces variations. On connaît bien les fluctuations physiologiques de la pression sanguine, mais ces fluctuations sont bien plus rapides et ne correspondent en rien au rythme que nous avons observé. »

Axenfeld insiste sur le point qui paraît très particulier : *le spasme unilatéral de l'accommodation*, seul cas certain d'accommodation unilatérale. « Si l'on recherche la cause de la maladie le long du tronc périphérique du nerf moteur oculaire commun, cette unilatéralité nous paraîtra compréhensible. Si l'anomalie existait dans le noyau il faudrait admettre un comportement de ce noyau différent de l'état habituel ». Si l'innervation des muscles accommodateurs se fait toujours des deux côtés, c'est qu'il existe entre les noyaux des relations si multiples que toute excitation atteint toujours simultanément les deux noyaux. Dans les cas de paralysie cyclique, il faudrait donc admettre que ces rapports n'existent pas ou sont excessivement tenus puisque même une excitation maxima ne touche que l'un des deux côtés.

En 1914, Salus, d'ailleurs suivi plus tard par Von Hippel, se base pour fonder une théorie pathogénique sur un symptôme observé dans la plupart des cas connus à son époque : l'impulsion de mouvements

latéraux volontaires exerce une influence plus ou moins marquée sur les phénomènes rythmiques. Partant de ce fait, d'ailleurs inconstant, il essaye d'expliquer la maladie cyclique du moteur oculaire commun comme étant une manifestation de co-innervation.

La pathogénie envisagée alors par Salus est analogue à celle par laquelle Bielchowsky explique certains signes observés au décours des paralysies du moteur oculaire commun. En effet, pour Bielchowsky on rencontre très souvent dans les lésions tronculaires de la III^e paire, au décours de leur évolution, des particularités très analogues à celles que l'on constate dans l'observation de la maladie cyclique : certains muscles innervés par des branches du moteur oculaire commun paralysé peuvent recevoir un influx indirect et non plus direct.

Lorsque l'on sollicite l'action de certains muscles paralysés, innervés par la III^e paire, la contraction n'est pas obtenue sur ces muscles mais sur d'autres. Bielchowsky, au cours du travail sur les troubles de la motilité dans le Graef. Saemisch a attiré l'attention sur un phénomène très particulier chez un sujet atteint de paralysie tronculaire du moteur oculaire commun.

Lorsqu'on provoque une impulsion de mouvements en bas et en dedans de l'œil paralysé apparaît une contraction du releveur de la paupière. Cette manifestation constitue le « Pseudo-phénomène de Graefe ». Dans quelques cas, la même injonction d'abaissement ou d'adduction provoque en plus de ce

« Pseudo-phénomène de Graefe » un rétrécissement unilatéral de la pupille, pourtant tout à fait paralysée pour la lumière.

Pour expliquer ce phénomène, Bielchowsky ne trouve qu'une explication plausible, émise par Lipschitz au sujet des mouvements associés installés au cours des paralysies faciales. « C'est l'aberrance d'une partie des fibres nerveuses en voie de régénération, après solution de continuité, dans des voies étrangères. Par exemple, des fibres issues du noyau droit supérieur ou du droit interne se terminent non dans ces muscles, mais dans le releveur de la paupière. « Salus, par analogie, pense qu'il existe à la base une lésion de la racine du moteur oculaire commun, apparue tout à fait au début de la vie, ou même d'origine congénitale. Dans ce foyer, apparaît une régénération des fibres, de telle façon que quelques fibres appartenant normalement aux muscles externes entrent en rapports avec le trajet des fibres des muscles sphinctériens et ciliaires. D'autre part, les autres fibres, appartenant à la musculature externe et interne sont interrompues dans le foyer. Ainsi toute l'innervation qui va d'ordinaire aux muscles extrinsèques parvient à la pupille et au muscle ciliaire. »

« L'automatisme du phénomène ferait vraisemblablement partie de ces processus automatiques rythmiques, dans lequel la réponse à l'influx nerveux venu du système nerveux central, se produit de façon rythmique surtout dans les cas où la vitesse de progression de l'influx nerveux se trouve diminuée ».

Cette pathogénie soutenue par Salus ne saurait être retenue. L'identité clinique du tableau pathologique s'accommode mal de l'hypothèse d'une « aberrance de fibres » soumises au caprice d'une régénération vicieuse. D'ailleurs l'influence de la sollicitation à l'adduction sur le phénomène cyclique signalée dans quelques observations est formellement niée dans beaucoup d'autres. La lecture de l'observation du Professeur Bonnet montre à quelle cause d'erreur est soumise la constatation de ce signe. D'autre part, l'*abolition du réflexe consensuel*, symptôme objectif, ne saurait s'expliquer par cette théorie. Ce signe à lui seul suffit à infirmer cette pathogénie.

D'ailleurs, en 1923, Salus, lui-même, abandonne son hypothèse. Il lui en substitue une autre.

Ce n'est que dans ce syndrome bien caractérisé et, quelques phénomènes secondaires mis à part, absolument uniforme de la maladie cyclique du moteur oculaire commun qu'un rythme semblable s'observe. Ceci serait en faveur d'une anomalie congénitale de développement ayant pour base des conditions anatomiques tout à fait particulières. Il explique alors le mécanisme du phénomène cyclique de l'oculo-moteur « par une modification congénitale, sans doute une anomalie du développement dans le domaine des racines du moteur oculaire commun qui interrompt complètement ou presque totalement leurs connexions avec les noyaux ».

Cette interruption permet sans doute, par suite de la jonction anormale de certaines fibres, le passage d'un influx nerveux voisin. Cet influx que ces voies

conduisent plus loin est rythmé, automatique. C'est de la même façon que réagit le sphincter dont les fibres sont sans doute plus proches de ces voies, parfois aussi le muscle ciliaire, souvent le releveur et quelquefois le droit interne ».

Au voisinage des noyaux et des racines de la III^e paire courent des voies qui partent de centres excités automatiquement et rythmiquement. Ainsi le centre de la respiration dans la moelle allongée est excité de façon rythmique par des produits de désintégration qui s'accumulent dans le sang. Ce centre envoie donc des influx nerveux rythmés aux centres cérébraux de la respiration qui sont situés par divers auteurs, avec quelques divergences de détails, entre les tubercules quadrijumeaux antérieur et postérieur. Il en va de même du centre vaso moteur et des voies qui en partent vers le cerveau, lesquelles se trouvent également excités de façon rythmique parallèlement au mouvement respiratoire.

« Ainsi s'expliquerait le phénomène rythmique : l'influx nerveux, qu'il agisse du centre respiratoire ou des centres vaso-moteurs, rythmé, automatique, passant au voisinage des racines du moteur oculaire commun, isolés de leur noyau, les impressionnerait de façon également rythmique et automatique.

« Le fait que le sphincter participe régulièrement à ce rythme s'explique probablement par des conditions locales. Les fibres afférentes du noyau sphinctérien sont sans doute situées très près des voies qui transmettent le rythme. Les fibres du muscle ciliaire leur sont sans doute contiguës, puis celles du releveur

et celle de l'adducteur. Selon la force de l'influx nerveux ce sont tantôt les premières seules, tantôt toutes ensemble qui réagissent ».

D'après Bielchowsky, il est incontestable que dans certains cas, le mouvement d'adduction, bien que sans action sur l'adduction elle-même, active l'alternance des crampes et prolonge le phénomène cyclique de contraction. De même le mouvement d'abduction ralentit le rythme. Mais d'après lui ce phénomène est très différent des mouvements connexes tel que le Pseudo-signe de Graefe.

« Pour les deux groupes : paralysie cyclique et paralysie acquise, nous pouvons établir que, malgré la paralysie plus ou moins absolue du moteur oculaire commun, les excitations venues de certaines parties du territoire nucléaire provoque une contraction maxima de quelques muscles commandés par la III^e paire (releveur des paupières, musculature intrinsèque). Donc, une *voie complètement capable de conduction* relie cette partie du noyau avec les muscles atteints. »

« Dans les paralysies acquises, le releveur de la paupière réagit à la sollicitation vers l'adduction aussi promptement que dans les conditions normales, de même dans la sollicitation vers l'abduction. Dans les paralysies avec phénomènes cycliques la réaction ne fait pas suite immédiatement à l'impulsion volontaire mais *après un intervalle* court ou long, mais toujours nettement mesurable. En fait, le mouvement est plus rapide quand la sollicitation tombe dans la phase où la crampe est au dernier stade de relâchement. La

réaction est plus lente lorsque l'impulsion arrive au maximum de la phase de relâchement. »

Tout se passe comme si les impulsions aux mouvements volontaires émanés des centres apparaissent sur le territoire nucléaire avec un certain retard. L'influence de l'influx moteur volontaire ne serait que « médiate ». A ces impulsions volontaires, la faculté de réaction des îlots nucléaires se trouverait augmentée ou diminuée par *excitation sous-corticale*, selon que l'oculo-moteur est en état ou non de recevoir les mouvements intentionnels.

Cette différence de réaction aux impulsions volontaires entre les paralysies acquises et les paralysies avec Phénomènes cycliques ne peut s'expliquer que par une *localisation différente dans la cause de la paralysie*.

Dans les cas du Phénomène cyclique, « on peut envisager l'hypothèse que l'impulsion vers l'adduction envoyée à l'oculo-moteur provoque une augmentation de l'apport sanguin, tandis que la sollicitation à l'abduction provoque par contre une diminution de cet apport sanguin au territoire nucléaire du moteur oculaire paralysé. Cette suggestion paraît acceptable pour expliquer l'influence exercée par les impulsions motrices volontaires sur les phénomènes cycliques ».

Cette hypothèse n'est pas dépourvue de fondement physiologique. En effet, toute contraction musculaire réclame une augmentation de l'apport sanguin aux muscles et aux noyaux des nerfs qui la commandent.

« Nous pouvons dire : les impulsions motrices qui s'adressent au territoire nucléaire du moteur oculaire commun paralysé accélèrent l'apparition de la phase de contraction et prolonge sa durée. En augmentant l'apport sanguin au territoire nucléaire insuffisamment irrigué, elles augmentent les possibilités de réaction des îlots nucléaires encore conservés.

« Dans les cas typiques, les îlots nucléaires ne sont pas irritables directement par les centres corticaux. Il est probable que des *lésions supra-nucléaires* reliquats du processus pathologique, soustraient les noyaux à l'influence immédiate des centres corticaux.

Les observations de ces manifestations cliniques publiées récemment concordent pour placer le siège des lésions dans les régions *supra-nucléaires*. Ces atteintes isolent le territoire nucléaire de ses liaisons importantes avec les centres corticaux et sous-corticaux. « Ces lésions doivent siéger au voisinage immédiat du territoire nucléaire du moteur oculaire commun et ne seraient que l'extension du foyer principal, situé lui-même à l'intérieur du territoire nucléaire. Celui-ci aurait détruit la plus grande partie des cellules ganglionnaires, ne laissant subsister qu'une faible possibilité de réaction aux îlots nucléaires du sphincter, du muscle ciliaire et du releveur de la paupière. »

Bielchowsky tient pour impossible de rapporter le complexe pathologique du « Phénomène cyclique du moteur oculaire commun » à un processus endommageant l'ensemble du territoire radiculaire de la III^e paire au-dessous du noyau. On sent bien que dans

cette explication Bielchowsky cherche à tenir compte du fait que certaines paralysies avec manifestations cycliques ont été décrites comme acquises. Mais on se rend compte qu'il est gêné par ces descriptions et que l'hypothèse d'une affection congénitale le satisferait davantage.

« Il est à peine concevable que lors d'un processus détruisant à peu près la totalité des racines du moteur oculaire commun et qui dans certains cas atteint ses liaisons supra-nucléaires, les nombreuses autres voies du voisinage immédiat ne doivent supporter le moindre dommage ».

Déjà pour Behr, en 1924, un fait est certain : c'est que la partie périphérique, depuis le noyau jusqu'au muscle, est capable de fonctionner. Par contre, la jonction de l'innervation centrale provenant du cerveau fait défaut. Le trouble principal serait donc situé directement au delà du noyau, sans doute entre le noyau et les centres cérébraux, dans les liaisons supra-nucléaires. « L'hypothèse d'une aplasie congénitale des voies cortico-nucléaires et des neurones de l'arc-réflexe est acceptable. »

Behr, pour expliquer le phénomène part du fait que, seule une partie des muscles fonctionne de façon cyclique alors que l'autre partie reste toujours paralysée. Il fait remarquer que les noyaux qui actionnent les premiers muscles sont situés très près les uns des autres. Ils occupent la pointe du noyau de la III^e paire. Les noyaux qui actionnent les seconds sont, dans les parties médiane et postérieure du noyau principal. Le pôle antérieur est vascularisé par

l'artère communicante postérieure, le pôle postérieur est irrigué par les branches venues de l'artère basilaire. Il admet une aplasie congénitale des voies cortico-nucléaires et des neurones de l'arc réflexe. Les parties antérieures ne sont pas entièrement dégénérées comme les parties postérieures par suite d'une différence d'irrigation de cause inconnue. A la suite de l'aplasie des neurones de l'arc réflexe et du manque d'excitation afférente, cette partie ne répond à aucune excitation volontaire ni réflexe. La conservation des noyaux et des voies centrifuges, grâce à une irrigation normale, permet une accumulation d'énergie dans les cellules ganglionnaires qui se déchargent de façon rythmique vers la périphérie.

Bielchowsky admet avec Behr cette localisation nucléaire et supra-nucléaire des paralysies de la troisième paire avec phénomènes cyclique. Il reconnaît pourtant qu'elle est difficilement compatible avec une origine partiellement croisée du moteur oculaire commun. Mais il se demande si ces notions ne sont pas à réviser. « Evidemment, les données de l'exploration histologique ne se laissent pas réfuter par des spéculations théoriques, mais ces constatations anatomiques ne sont pas univoques ».

Il fait allusion aux recherches de Tsuchida. Dans un cas de paralysie de la III^e paire du côté droit, cet auteur décela une destruction très étendue des racines et des noyaux du même côté. Sur le côté gauche, malgré le croisement admis et anatomiquement démontré, dans la région du pôle caudal du noyau principal, il n'y avait aucune dégénérescence du

noyau caudal. Sur la base de cette constatation, Tsuchida met en doute que « chez l'homme », il y ait véritablement une origine croisée à partir du segment caudal du noyau principal du moteur oculaire commun.

Comme on le voit, si la première question qui se pose en présence du tableau clinique du « phénomène cyclique » celle de la *localisation du processus anatomique* se précise ; elle se heurte cependant à des objections fondamentales.

Reste la seconde question : celle de la *mise en jeu du phénomène cyclique des contractions*.

On voudrait, pour élucider le mécanisme surprenant de « ce Phénomène cyclique du moteur oculaire commun », mieux connaître la vascularisation du territoire nucléaire de la III^e paire. Nous avons vu que Behr décrit deux territoires d'irrigation distincte pour les deux pôles du noyau. On conçoit combien est séduisante cette conception. Mais elle a besoin d'être étayée sur des notions anatomiques plus précises, susceptibles d'expliquer l'unilatéralité du phénomène et même sa bilatéralité éventuelle, cliniquement établie par le cas de Rampoldi.

Lenz, au cours de ses recherches anatomiques confirme le fait qu'à partir de la base, de chaque côté, au voisinage de la ligne médiane s'élève une artère destinée au territoire nucléaire du moteur oculaire commun. Il décrit aussi « dans le noyau médian, sur la ligne médiane, une grosse artère impaire dont le tronc paraît prendre naissance des deux artères du noyau du moteur oculaire commun. Elle émet à son

tour des branches vers les deux côtés. Peut-être s'agit-il d'une « endartérie », tandis que dans le territoire des noyaux latéraux des anastomoses paraissent exister avec des vaisseaux pénétrant par le côté ».

Cette constatation n'est pas isolée comme Lenz l'a d'ailleurs montré. Le fait qu'elle n'ait pas été relevée par d'autres auteurs parle en faveur des variations dans la vascularisation du territoire nucléaire du moteur oculaire commun. Ainsi s'expliquerait l'existence de tableaux pathologiques aussi rares que la paralysie de la III^e paire avec phénomènes cycliques.

Bielchowsky se rend bien compte que c'est probablement dans des troubles vasculaires qu'il faut chercher l'explication de cette singulière manifestation. « Un processus pathologique se jouant simplement dans un vaisseau, empêchant l'apport sanguin dans une partie plus ou moins étendue du territoire nucléaire pourrait alors conduire à une paralysie unilatérale et même éventuellement bilatérale de l'oculo-moteur. Nulle autre manifestation pathologique n'a besoin d'apparaître, ce qui est précisément le cas du « Phénomène cyclique ».

De même le choix des muscles participant au phénomène, toujours le sphincter de l'iris, très souvent le releveur de la paupière supérieure, souvent aussi le muscle ciliaire « peut bien n'être en relation qu'avec la distribution des vaisseaux dans le territoire nucléaire ». Le fait que ces muscles restent excitables plaide en faveur d'une nutrition sanguine personnelle. Cela explique en outre qu'il n'y ait aucun processus destructif étendu d'origine inflammatoire. Il

apparaît difficile que, dans la grande majorité des cas sinon dans tous, celui-ci ait laissé épargné précisément la même partie du territoire nucléaire. « Il est beaucoup plus vraisemblable qu'un défaut d'apport sanguin, à la suite d'anomalies vasculaires congénitales ou survenues pendant la vie ait conduit à l'atrophie de la plus grande partie du territoire nucléaire du moteur oculaire commun ».

Telles sont les principales hypothèses qui ont été envisagées par les différents auteurs qui ont étudié la pathogénie de la paralysie du moteur oculaire commun avec phénomènes cycliques. Peu à peu une idée apparaît qui semble préciser nos connaissances dans la localisation et le mécanisme de ce processus.

Mais toutes les théories envisagées se heurtent à des objections. Il est nécessaire de faire rentrer toutes les observations dans le même cadre. « La tentative faite ici de construire une base anatomo-physiologique de ce phénomène cyclique a besoin d'autres appuis. »

Néanmoins, il semble que l'on puisse conclure avec Bielchowsky : « les altérations capitales doivent siéger dans le territoire nucléaire du moteur oculaire commun paralysé. La plus grande partie du noyau est dégénérée sous ménagement des cellules ganglionnaires par lesquelles sont innervés les muscles qui participent au jeu cyclique. Ceux-ci possèdent une faculté de contraction maximale, il s'en suit que la voie entre noyau et muscle doit être libre ».

Le fait que les muscles agissent de façon purement automatique au stade de crampes cycliques et non

sous l'influence de la volonté ne peut s'expliquer que par un dommage des voies supra-nucléaires au voisinage du territoire nucléaire. Dans quelques cas particuliers on peut bien admettre un empiètement sur les racines de la troisième paire, mais leurs lésions passent au deuxième plan derrière le processus nucléaire et supra-nucléaire.

« Le fait que ces conclusions s'accordent difficilement avec la notion de l'origine partiellement croisée du moteur oculaire commun autorise le doute sur cette notion. On peut souhaiter de voir préciser ultérieurement le problème de l'origine de la III^e paire, si important pour le diagnostic topographique. »

Il semble également que les auteurs inclinent à admettre l'hypothèse de lésion vasculaire congénitale qui rendrait compte de l'apparition, parfois bilatérale, du phénomène cyclique du moteur oculaire commun.

On ne peut en conclusion que reprendre l'opinion de Bielchowsky : « l'explication des phénomènes cycliques est grevée d'un caractère fort hypothétique. Mais si nous voulons comprendre un tableau pathologique dont les traits les plus essentiels montrent une « conformité aux lois » si étendue, il faut bien admettre que ces processus sont liés à un mécanisme anatomo-physiologique identique. Aussi longtemps que les bases anatomiques sont encore inconnues, nous ne pouvons nous passer d'hypothèses ».

CONCLUSIONS

On désigne sous le titre : « Phénomène cyclique du moteur oculaire commun » une « entité clinique » individualisée par Axenfeld et Schürenberg en 1901.

« Sur un œil présentant les signes apparents d'une paralysie, en général totale, du moteur oculaire commun, le plus souvent congénitale, se manifeste, sur un rythme régulier, un ensemble de contractions qui traduisent la mise en activité, en quelque sorte automatique, d'un groupe de muscles, alors que ceux-ci n'obéissent ni à la volonté, ni à aucune excitation physiologique normale ».

Le phénomène se reproduit indéfiniment. Il persiste pendant le sommeil. On l'a observé, inchangé, pendant des dizaines d'années ; il est probable qu'il dure toute la vie.

Ce tableau clinique manifeste que le territoire nucléaire du moteur oculaire commun est « mis hors circuit ». Il apparaît isolé de ses connexions normales avec le noyau du côté opposé, isolé des voies pupillaires réflexes, isolé des centres supra-nucléaires et corticaux.

L'hypothèse d'une anomalie congénitale, portant pour une part sur la vascularisation du territoire nu-

cléaire, rend le mieux compte à la fois de la paralysie et de la mise en jeu rythmique des contractions.

Nous apportons des arguments en faveur de la nature congénitale de l'affection.

Notre observation soulève la question du caractère familial de l'affection.

Vu :
Le Doyen,
JEAN LEPINE.

Vu :
Le Président de la Thèse,
BONNET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 30 Avril 1941.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GAU.

BIBLIOGRAPHIE

- AURAND et BREUIL. — Contribution à l'étude de l'hippus pathologique. *Archives d'Ophtal.*, t. 26, p. 74, 1906.
- AXENFELD et SCHURENBERG. — Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Beweglichkeits Defekte der Augen-I - Angeborene zyklische. *Kl. Monatsbl. f. Augenh.*, 1906, p. 64.
- BACH. — Papillenlehre - Karger. Berlin, 1908.
- BEHR. — *Kurzes Handbuch*, VI, p. 205.
- *Kurzes Handbuch*, VI, p. 503.
- *Kl. Monatsbl.*, LXIX, 1922, p. 189.
- *Graef Soemisch*.
- BERNHEIMER. — Die Wurzelgebietet der Augennerven. *Graef Soemisch Hendb.*, t. I, bd I, ch. VI.
- BIELCHOWSKY. — Motilitätstörungen der Augen. *Graef Soemisch Handb.*, t. II, bd VII, ch. II, sup. I, p. 205.
- Ueber eine besondere Art « Springenden Pupillen ». *Kl. Monatsbl.*, t. XLI, 1903, p. 308.
- Die venchiedenen Formen von « Springenden Pupillen ». *Kl. Monatsbl.*, 1928, p. 399.
- *Graefe Arch.*, 1929, 121, 659.
- *Arch. J. Ophtalm.*, 1939, III, s. 22, 484.
- BING et FRANCESCHETTI. — *Kurzes Handbuch*, VI, p. 138.
- P. BONNET et Ch. FREIDEL. — Le phénomène cyclique du moteur oculaire commun (Axenfeld et Schürenberg). Présentation de film en couleurs : Groupement Ophtalmologique du Léman. Genève, 6 fév. 1938.

- P. BONNET. — Le Phénomène cyclique du moteur oculaire commun. *Journal de Méd. de Lyon*, 20 avril 1941.
- R. CORDS. — *Kurzes Handbuch*, III, p. 604.
- DOHME. — Livre Jubilaire du Docteur Krückmann, 1926.
- FRANKE. — Angeborene zyklische Okulomotoriuserkrankung und Hippius der Regenbogenhaut. *Kl. Monatsbl.*, 1909, p. 582.
- FRIGERIO. — *Riv. Otol.*, 5, p. 389, 1928.
- FROMAGET. — De l'athétose pupillaire ou hippus. *Archives d'Ophtal.*, t. 26, p. 230, 1906.
- FUCHS. — *Beiträge zur Augenh.*, 1893, t. XI, p. 19.
- GARIN et DOLLFUS. — *Revue de Neurologie*, avril 1931, p. 461.
- HERBERT et GREEVES. — *Proceeding Royal. Soc. M. Sect. Opht.*, 6, p. 96, 1913.
- R. HESSE. — Ueber die Verengerung der Pupille beim Nahesehen. *Kl. Monatsbl. f. Augenh.*, 1913, L, p. 740.
- KICKS, AVERY (M.) and George N. HOSFORD. — Cyclic paralysis of the oculo-motor nerve. *Arch. of. Opht.*, 1937, V, 17, p. 213.
- KRAMER. — Zyklische Angeboren Okulomotoriuserkrankung. *Opht. Gr. in Uren*, 20 mai 1912.
- *Zeit. f. Augenh.*, 1913, t. 29, p. 77.
- KIBIK. — *Kl. Monatsbl.*, 1922, 71, p. 299.
- KUBIK. — Ueber kongenitale Oculomotoriuslähmung mit erworbener zyklische Innervation der inneren Okulomotoriusaetes und der Levator palp. sup. *Kl. Monatsbl.*, 1914, 73, p. 131.
- Hippus avec paralysie de l'oculo-moteur. *Réunion des Méd. allemands de Prague*.
- LAUBER. — Ein Fall von zyklischen Okulomotoriuslähmung. *W. Kl. W.*, 1913, p. 707.
- LENZ. — *Graefe Arch.*, 1924, t. 92, p. 232.
- LEVINSOHN. — Angeborene fast totale Okulomotoriuslähmung mit spastischen Zuckungen der Pupille. *Zeit. f. Augenh.*, 1907, p. 341.

LIPSCHITZ. — Berhäge zur Lehre von der Facialislähnung
nebst Bemerkungen zur Frage der Nervenregene-
ration. *Monatsschrift für Psych. u. Neur.*, 1906,
XX.

MOSSO. — *Ann. di Oftalmologia*, 1913, 17, p. 231.

PILMANN (N. I.) und ALEXANDROVA (A. E.). — Periodische
automatische Kontraktionen Gelähmter Augenmus-
keln bei angeborener oder früh erworbenener Läsion
des N. Okulomotorius. *Xestn. Oftalm.*, 11, 203,
1937.

RAMPOLDI. — *Ann. di Ottalm.*, 1884, XII, fas. 5.

— *Ann. di Ottalm.*, 1886, XV, fas. 1.

SALUS (R.). — Okulomotoriuslähmung mit abnormer
zyklischer Innervation der Inneren Aeste. *Kl. Mo-
natsbl. f. Augenh.*, 1912, L, p. 66.

— Die Angeborene zyklische Okulomotoriuskran-
kung. *Kl. Monatsbl. f. Augenh.*, 1923, LXXI, p. 294.

TSUCHIDA. — Travaux de l'Institut Anatomique du Cer-
veau de Zurich, publiés par Von Monakow in J.
W. Bergmann Wielbaden, 1906.

UTHOFF. — Ueber einen Fall von periodischen und Kon-
tinuierlichen Schwankungen in Durchmesser der
Pupille bei angeborener oder wenigstens frühzei-
tig erworbener linksseitiger Okulomotoriusläh-
mung bei einem neunjährigen sonst gesunden Mäd-
chen. *Klin.*, 1913, t. LI, II, p. 344.

VON GEUCHTEN. — *Traité d'Ophtalmologie*, t. I, p. 675-
676.

VON HIPPEL. — Ueber Angeborene zyklische Oculomoto-
riuserkrankung mit einseitigen Akkomodation-
krampf (Axenfeld et Schürenberg). *Kl. Monatsbl.*,
1914, p. 99.

IMPRIMERIE
BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU
42, QUAI GAILLETON. 42
LYON

